UNIVERSITE DE PARIS VII

FACULTE DE MEDECINE LARIBOISIERE SAINT-LOUIS

Année 1973 No

THESE

114

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Rachel BORENSZTEIN

née le 13 novembre 1947 à TOULOUSE

Présentée et soutenue publiquement le :

LES MANIFESTATIONS ARTERIELLES DE LA PERIARTERITE NOUEUSE

(ANEVRISMES, THROMBOSES, HEMATOMES, INFARCTUS)

A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS CLINIQUES

ET REVUE DE LA LITTERATURE

Président : Mr. Michel LAMOTTE , Professeur.

UNIVERSITE DE PARIS VII

FACULTE DE MEDECINE LARIBOISIERE SAINT-LOUIS

Année 1973 No

THESE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Rachel BORENSZTEIN

née le 13 novembre 1947 à TOULOUSE

Présentée et soutenue publiquement le :

LES MANIFESTATIONS ARTERIELLES DE LA PERIARTERITE NOUEUSE

(ANEVRISMES, THROMBOSES, HEMATOMES, INFARCTUS)

A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS CLINIQUES

ET REVUE DE LA LITTERATURE

Président : Mr. Michel LAMOTTE , Professeur.

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

FACULTE DE MEDECINE PARIS - LARIBOISIERE - SAINT-LOUIS

CORPS PROFESSORAL

Année 1972 - 1973

DOYENS HONORAIRES : Professeur J. BERNARD, Professeur J.J. BERNIER

PROFESSEURS HONORAIRES : M. AUBRY, C. LAUNAY, R. WORMS.

Doyen : Professeur Et. FOURNIER

PROFESSEURS

Dermatologie

G. DEGOS	Prof. de Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.
F. DUPERRAT	Prof. de Dermatologie
J. CIVATTE	Prof. Agrégé
A. PUISSANT	Prof. Agrégé
S. BELAICH	Prof. Agrégé

Rhumatologie

S. DE SEZE	Prof. de Clinique Rhumatologique
A. RYCKEWAERT	Prof. Agrégé
M. KAHN	Prof. Agrégé
A. DRYLL	Prof. Agrégé

Gastro-Entérologie

J.J. BERNIER	Prof. de Clinique gastro-entérologique
J.P. FERRIER	Prof. Agrégé
J.C. RAMBAUD	Prof. Agrégé

Endocrinologie

J. CANIVET	Professeur
G. CATHELINEAU	Prof. Agrégé

Médecine

D. KUNTZ	Prof. Agrégé
J. ROUFFY	Prof. Agrégé

Chirurgie

J. PERROTIN	Prof. de Pathologie Chirurgicale
P. HAUTEFEUILLE	Prof. Agrégé

Orthopédie, Traumatologie
Chirurgie Plastique

P. BANZET	Prof. Agrégé
J. WITWOET	Prof. Agrégé

Hématologie

J. BERNARD	Prof. de Clinique des maladies du sang.
J. DAUSSET	Prof. d'Immunologie-Hématologie
M. BOIRON	Professeur
M. SELIGMANN	Professeur
Y. NAJEAN	Prof. sans chaire
J. CAEN	Prof. Agrégé
J. COLOMBANI	Prof. Agrégé
C. JACQUILLAT	Prof. Agrégé
G. SCHAISON	Prof. Agrégé

Cardiologie

Y. BOUVRAIN	Prof. de Clinique Cardiologique
J.J. WELTI	Prof. sans chaire
H. SLAMA-CHALOUM	Prof. Agrégé
R. GOURGON	Prof. Agrégé
G. MOTTE	Prof. Agrégé

Thérapeutique

M. LAMOTTE	Prof. de Clinique Thérapeutique
J.M. SEGRESTAA	Prof. Agrégé

Toxicologie

M. GAULTIER	Prof. de Clinique Toxicologique
P. GERVAIS	Prof. Agrégé

Médecine Légale

E. FOURNIER	Prof. de Médecine Légale & Toxicologie
M.L. EFTHYMIOU	Prof. Agrégé

Pathologie expérimentale

F.P. MERKLEN	Prof. de Pathologie Expérimentale
F. COTTENOT	Prof. sans chaire

Neuro-Chirurgie

R. HOUDART — Professeur
J. COPHICNON — Prof. Agrégé

Neurologie

D. PEPIN — Prof. sans chaire

Psychiatrie adulte

A. GORCEIX — Prof. Agrégé

Psychiatrie infantile

M. DUGAS — Prof. Agrégé

Pédiatrie

H. LESTRADET — Prof. sans chaire
B. LABRUNE — Prof. Agrégé

Gynécologie Obstétrique

P. MORIN — Professeur
P. ENGELMANN — Prof. Agrégé

Urologie

C. CHATELAIN — Prof. Agrégé

Oto-Rhino-Laryngologie

P. PIALOUX — Prof. de Clinique d'Oto-Rhino-Laryngologie
G. FREYSS — Prof. Agrégé

Pneumo-Phtisiologie

L. ISRAEL — Prof. Agrégé

Ophtalmologie

M. FONTAINE — Prof. Agrégé

Histologie

J. LAVEDAN — Prof. sans chaire
M. MAILLET — Prof. Agrégé
C. BOUTON — Chargé de Cours

Parasitologie

M. LARIVIERE — Professeur

Anatomie-Pathologique

J. ROUJEAU — Professeur
N. CHELLOUL — Prof. Agrégé

Bactériologie

Y. PEROL — Prof. Agrégé

Anesthésiologie

J.F. MONTAGNE — Prof. Agrégé
E. ECHTER — Prof. Agrégé

Radiologie

M. LAVAL-JEANTET — Prof. Agrégé
M.C.PLAINFOSSE — Prof. Agrégé
R. DJINDJIAN — Prof. Associé

Pharmacologie

P. LECHAT — Professeur

Biophysique

A. DJOURNO — Prof.de Physique Médicale
M. BURGEAT — Prof. Agrégé
M. DUVELLEROY — Prof. Agrégé

Physiologie

A. TEILLAC — Prof. sans chaire
J.P. MARTINEAUD — Prof. sans chaire
H. MAMO — Prof. Agrégé

Biochimie

R. BOURRILLON — Professeur
P. TIOLLAIS — Prof. Agrégé
Y. GOUSSAULT — Chargé de Cours

Anatomie

J.P. LASSAU — Prof. Agrégé

Psychologie

L. MOOR — Chargé de Cours

MEDECINS, CHIRURGIENS & SPECIALISTES DES HOPITAUX

M.M. BARCAT Jean - BENNET Jean - CALVET Jean - CHARLEUX Henri - COUINAUD Claude - DESPREZ-CURELY Jean-Paul - DUBOST Claude - FRIEZ Pierre - de GRACIANSKY Pierre - GRENET Pierre - HELIE Jules - HERRAULT André - LABAYLE Jean-André - LANCE Marcel - LAROCHE Jean-François - MARIE René - MAY Jean-Pierre - PESTEL Maurice - RICHARD Claude - SARAUX Henri - VIGNAUD DUPUY de St-FLORENT Georges -

DIRECTEURS D'ENSEIGNEMENT CLINIQUE

M.M. ACCARD Jean-Loup - ALBERTINI Frédéric - BARDIAUX Maurice - BENAD BERTRAND Y. - BITOUN Georges - CALLEROT Louis - Mme CHAIGNEAU Hélène - M.M. CHALANSET René - CHAOUAT Yves - DELANOE Yves - DELTHIL Pierre - DESFOSSES Louis - DURAND Claude - ELBAZ Pierre - ELIACHAR Edouard - FERREZ Bernard - GANEM Jean - Mme GIACOMINI Thérèse - M.M. GOUDAL Henri - GRUPPER Charles - HUGUET Jean-Claude - KALMANSON Daniel - LEFEVRE Lucien - LOGEAY René - LIBESKIND Marcel - MARTIN-DUPRAY Daniel - MARTINETTI J. - Mme MAY Véra - M.M. MAZZA Roger - MIKOL François - NEHLIL Jacques- PARIENTE Philippe - PARIENTE Maurice - PASQUIER Pierre - PIRET Jean-Marie - PLANE Jean-Louis - POUJOL Jean - RACINE Yves - RENE Louis - Mme RENIE Odile - M.M. ROUCHON Claude - SCHWEICH Michel - SIGAL Simon - SUCHESTOW-SUCHET Adolphe - TINTHOIN Jean-François - VANTELON Jacques - de VERBIZIER J. - VERGNON L. - VERMEULEN Roger - VEYRAT Jean-Gérard - Mme VIGNAUD Jacqueline - M. VIGUIE Roger - Mme XIMENES Geneviève.

LES MANIFESTATIONS ARTERIELLES DE LA PERIARTERITE NOUEUSE

(anévrysmes, thromboses, infarctus, hématomes)

A propos de deux observations cliniques
et une de la littérature

-=-=-

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548020_0016

A mes très chers parents

A ma famille

A Monsieur le Professeur Michel LAMOTTE

Chaire de Clinique Thérapeutique
à l'Hôpital Lariboisière

Il nous a fait le très grand honneur de nous recevoir comme élève.

Il nous a enseigné l'art médical.

Il nous a fait le très grand plaisir de nous proposer le sujet de cette thèse.

Qu'il soit assuré de nos sentiments dévoués et de nos remerciements.

A Monsieur le Docteur Charles CAULIN

Médecin de l'Hôpital Lariboisière

Il nous a fait le grand honneur de nous transmettre un peu de sa science.

Il nous a fait le très grand plaisir d'accepter de nous guider ici tout au long de cette tâche périlleuse.

Qu'il soit assuré de notre sincère reconnaissance.

A Madame le Docteur Colette MARSAN

Assistante d'Anatomie et Cytologie Pathologique
Hôpital Lariboisière

Service du Professeur ROUJEAU Jean

Que nous tenons à remercier très vivement pour l'aide qu'elle nous a apportée dans ce domaine ardu qu'est l'anatomie pathologique.

A mes maîtres dans les Hôpitaux

Monsieur le Docteur RYCKEWAERT Antoine

Monsieur le Professeur WELTI Jean-Jacques

Monsieur le Docteur RENE Louis

Monsieur le Professeur BOUVRAIN Yves

Monsieur le Docteur ISRAEL Lucien

Monsieur le Docteur GRENET Pierre

A Monsieur le Docteur Philippe PARIENTE

Chef du service de médecine interne
Centre Hospitalier de Gonesse

Qui nous a accueillie avec chaleur dans son service.

Qui nous a fait partager avec talent son savoir.

Qui nous a communiqué un peu de son enthousiasme.

Qu'il soit remercié pour tout ce qu'il nous a apporté aussi bien sur le plan personnel, humain que médical.

Qu'il soit assuré de notre sincère affection, de notre dévouement, qu'il reçoive nos chaleureux remerciements.

P L A N

I. INTRODUCTION

II. PRESENTATION DES CAS CLINIQUES :

A. Cas n° 1 =

a) aspect clinique
b) aspect anatomo-pathologique

B. Cas n° 2 =

a) aspect clinique
b) aspect anatomo-pathologique

C. Résumé des deux observations

III. REVUE DE LA LITTERATURE

IV. ANATOMIE PATHOLOGIE :

A. Rappels histologiques sur la périartérite noueuse.

B. La périartérite à forme anévrysmale et étude de la revue de la littérature.

C. A propos de nos deux observations.

V. PATHOGENIE :

A. Théorie infectieuse.

B. Théorie hypertensive.

C. Théorie allergique.

D. Théorie génétique.

VI. NOS OBSERVATIONS SUR L'INTERET DE CETTE ETUDE

VII. CONCLUSION

I N T R O D U C T I O N

La périartérite noueuse est une maladie connue depuis la classique description de MAIER et KUSSMAUL en 1866 dont ROKITANSKI avait dès 1858 reconnu l'atteinte essentiellement vasculaire.

Puis les travaux de GRÜBER en 1926 et surtout ceux d'ASKIN en 1930 ont permis de caractériser la maladie de par ces critères histologiques " artériolite segmentaire à nécrose fibrinoïde ". C'est aussi à cette époque que les anévrysmes, les thromboses sont décrit comme des complications évolutives possibles (3) (10).

CIVATTE et DELARUE en 1958 individualisent les lésions histologiques en deux stades : (21) (3) (10).

1°. Stade de pleine évolution ;
2°. Stade de réparation où l'on rencontre les anévrysmes.

Malgré cette mise à jour histologique, la périartérite reste une maladie mystérieuse aussi bien sur le plan étiologique que pathogénique.

Son diagnostic est toujours aussi difficile cliniquement, son pronostic toujours aussi sombre malgré les essais thérapeutiques par les corticoïdes et les antimalariques depuis 1950, dont les résultats sont dans l'ensemble médiocres.

II.- PRESENTATION DES CAS CLINIQUES

A/ OBSERVATION I

a) Aspects cliniques :

Monsieur J.... homme de 47 ans, conducteur de travaux, admis le 20.12.71 à la clinique thérapeutique de l'hôpital Lariboisière, service du Professeur Michel Lamotte, pour altération récente de l'état général rapidement progressive associée à une infection urinaire et à une protéinurie.

Antécédents :

- en 1968 : apparition progressive d'un oedème bimalléolaire douloureux et symétrique qui régresse en deux mois sous traitement non précisé ; cet oedème était associé à une pyurie et protéinurie.

- de 1968 à 1970 : l'état général est satisfaisant.
  le poids : 85 kg
  on ne sait rien sur l'évolution des troubles urinaires.

- en Juillet 1970 : première hospitalisation.

  apparition brutale d'une douleur péri-ombilicale en barre isolée sans rapport avec les repas ; associée à une anorexie qui entraîne son hospitalisation.

  Un transit gastro-duodénal pratiqué en Septembre 1970 montre :

  - des passages pyloriques tardifs ;
  - une absence d'ulcus.

  On pratique alors en Octobre 1970 une gastrectomie des 2/3 ; l'histologie de la pièce opératoire permet de conclure à un ulcère pylorique ancien cicatrisé.

Il sort en Novembre 1970 de l'hôpital :

Les douleurs ont disparu, l'appétit est bon, le poids est de 62 kg, mais le malade reste asthénique.

- En Décembre 1971, il est hospitalisé dans le service pour altération de l'état général.

Examen clinique :

. Le malade est très asthénique ; amaigri, son poids n'est plus que de 45 kg 500 pour 1,68 m. Il présente depuis trois jours :

- une infection urinaire
- une dyspnée
- des sueurs post-paudiales avec nausées, douleurs au flanc gauche, sourdes, profondes sans irradiation.

. Le malade est apyrétique.

. Sur tout le corps on trouve des nodules de 1 à 1,5 cm, indolores, non inflammatoires, blanchâtres, prédominant sur le tronc et l'abdomen.

L'examen pulmonaire note une dyspnée avec diminution du murmure vésiculaire dans les deux champs.

L'examen cardio-vasculaire retrouve une hypertension à 20.11 d'apparition récente puisqu'en 1970, la tension artérielle était à 14 de maxima.

Au point de vue digestif, on note une douleur de la fosse iliaque gauche et au toucher rectal une masse molle de la face antérieure du rectum.

Enfin on note de petites adénopathies axillaires, fermes, indolores roulant sous les doigts.

Le reste de l'examen clinique est normal.

Les examens complémentaires :

- Le culot urinaire confirme l'infection urinaire à proteus.

- HLM : 133 000 hématies / mn
5 000 leuco / mn

- iono sanguin : montre une importante hypokaliémie.

Cl 81 meq/l : NO 130 meq/l K = 2,5 meq/l
RA 31 meq/l urée 0,60 g/l

- iono urinaire : Na = 28 meq/l k 25 meq/l Cl 26 meq/l

- glycémie = 1,25 g/l glycosurie = 0 et une hyperglycémie orale provoquée de type diabétique (flèche 2,60 g).

Lipides totaux : 8,70 g/l

Cholestérol : 2,70 g/l 1,40 g/l

Albuminurie : 2,60 g/24 h Bences Jones = 0

Le bilan hépatique montre une cholestase avec :

. Bilirubine totale à 24 mg
. Bilirubine extractible : 7 mg
. Phosphatase alcaline : 132 ui
. T P = 59 %
. Floculation normale.

La vitesse de sédimentation pratiquée à deux reprises a toujours été élevée :

88 / 117 puis 115/131

Numération :

. globules rouges = 4.430.000
. leucocytes = 18.300 avec - Poly neutrophile 78 %
- Poly éosinophile 1 %
- Poly basophile 0
- Monocytes 3 %
- Lymphocytes 18 %

Calcémie, calciurie normales.

Latex négatif, waler rose négatif, cellules LE négatives, anticorps anti ADN négatifs.

Electrophorèse des protides :

- Protides totaux : 60 grammes
- Albumine : 22 grammes.
- α_1 sont augmentés (8,4 g/l) ainsi que les α_2 (10,8 g/l)
- β = 9,6 g/l γ 9 g/l

L'électrocardiogramme montre une simple tachycardie à 130 sinusale.

Fond d'oeil : il existe des signes d'hypertension maligne avec oedème papillaire bilatéral, nombreuses hémorragies et exsudats, vaisseaux grêles de calibre irrégulier, signe du croissement, oedème rétinien, étoile maculaire.

Radiologie :

- Radiographie pulmonaire : il y a une opacité latéro-trachéale droite.
- Lavement baryté : pas de lésion tumorale mais aspect de colopathie spasmodique.
- Urographie : à droite la morphologie pyélo-calicielle est normale.
  à gauche : compression et étirement.du bassinet et des calices évocateur d'une tumeur rénale.

L'évolution dans le service a été défavorable.

L'état général a rapidement décliné, et le malade décède au bout de trois semaines d'hospitalisation le 16. 1. 1972, dans un état de cachexie (poids = 41 kg), de détresse cardio-respiratoire. Aucune thérapeutique cortisonique n'avait été entreprise.

b) Aspect anatomo-pathologique :

Anatomie.

Aspect macroscopique :

Présence sur tout le corps de petits nodules blanchâtres de la grosseur d'un pois.

Foie : 1600 gr : avec, à la coupe, des hématomes arrondis de 1 cm de diamètre, les uns blanchâtres, les autres lilas qui ressemblent plutôt à des infarctus.

Rate : 110 gr R.A.S.

Estomac grêle - colon : R.A.S.

Rein gauche : 310 gr. Il existe, à sa partie supéro-externe, un vaste hématome qui est dû à un infarctus hémorragique. Pas de tumeur rénale. Il existe un autre infarctus de 1 cm de diamètre au pôle inférieur.

Rein droit : 150 gr : comporte de petits hématomes punctiformes.

Uretère - veines et artères rénales : R.A.S.

Vessie - rectum - prostate : R.A.S.

Plèvres libres - arbre trachéo-bronchique : R.A.S.

Poumons : bronchopneumonie diffuse.

Coeur : 440 gr. : petit infarctus ancien limité intra-mural antérieur.

Cerveau : R.A.S.

Aspect microscopique :

Poumons : il existe un exsudat à polynucléaires dans les lumières bronchiques et une alvéolite fibrino-leucocytaire diffuse réalisant un aspect de pneumopathie diffuse.

Le coeur : infarctus myocardique cicatriciel sous-endocardique et mural. Dans la graisse épicardique, il existe au niveau des artérioles une endartérite et une fibrose de la média, sans athérome ni thrombose.

Le Foie : il y a des foyers étendus de nécrose hémorragique à contour polycuclique, correspondant à des foyers d'infarctus récents au niveau des espaces portes certaines lumières vasculaires (probablement des branches de la veine porte), présentant des lésions d'endartérite et de thrombose oblitérante organisée.

Le Pancréas : il existe un foyer de fibrose péri-et intra-lobulaire en rapport avec une artériole thrombosée.

La Rate : R.A.S.

Les Reins :

A gauche, il n'existe pas de tumeur mais de vastes foyers hémorragiques récents.

A droite, il existe des foyers analogues.

Des 2 côtés, on trouve des lésions vasculaires importantes, les unes à type de distension anévrysmale des artères arquées et inter-lobaires ; la paroi des anévrysmes est constituée par du tissu conjonctif scléreux, les autres faites par des lésions d'endartérite avec thrombose complète.

On n'a pas trouvé de nécrose fibrinoïde ni de granulome péri-artériel typique, mais ces lésions sont très évocatrices de PAN.

En outre, on note une atteinte glomérulaire partielle aboutissant à la formation de blocs scléro-hyalins.

Il s'agit donc d'une périartérite noueuse à forme anévrysmale, comportant des localisations rénales majeures, ainsi que des localisations hépatiques, myocardiques, pancréatiques. Pneumopathie aigue terminale.

B/ OBSERVATION II

(déjà paru dans la Semaine des Hôpitaux (37))

a) Aspect clinique :

Monsieur H... 30 ans, peintre, sans antécédent pathologique, est hospitalisé le 6 Mai 1966 pour une fièvre inexpliquée. Dans les 10 jours qui ont précédé son hospitalisation, il a souffert d'une angine et a été traité 5 jours par des antibiotiques. Mais la fièvre persiste, de vives douleurs lombaires et abdominales apparaissent accompagnées de constipation et de vomissements. Le diagnostic d'occlusion intestinale est évoqué et le malade est placé en milieu chirurgical.

Le 7 Mai, la température est à 39°, la gorge normale, il existe des râles bronchiques bilatéraux, l'abdomen est météorisé, le coeur rapide à 100/mn. La tension artérielle à 16-10. Une protéinurie : 0,88g/24 h. Un débit d'hématie élevé (17000) et de leucocytes (37 000) dans les urines. Hyperleucocytose à 12 200 avec 83 % de polynucléaires. Augmentation des globulines, présence d'un streptocoque non hémolytique dans la gorge.
Taux d'antistreptolysine à 180 unités, élévation des transaminases 17 u SGPT et 140 u SGOT.

Les douleurs s'atténuent mais la fièvre se maintient à 39° pendant plus d'une semaine, sans frissons, sans signe nouveau.

Une septicémie est recherchée malgré l'absence de splénomégalie. Les hémoculture et ovoculture sont négatives. Les sérodiagnostics à la typhoïde et la brucellose sont négatifs. Le diagnostic de suppuration profonde est écarté en raison de l'absence de signe de localisation et l'hyperleucocytose discrète.

Le 21 Mai, devant le déroulement thermique tenace (3 semaines), on entreprend un traitement antibiotique polyvalent en perfusion pénicilline (30 M unités), terramycine 1,50 gr ; somycine 600.000 u. qui est sans résultat sur la fièvre, mais par contre provoque

une diarrhée. Le traitement est arrêté le 28 Mai, la fièvre persiste entre 38 et 39° ; elle s'accompagne d'asthénie, d'amaigrissement de 17 kg en un mois. Une tuberculose est alors éliminée ; radiographies répétées négatives pulmonaires, bacilloscopie, examens urinaires normaux. Une laparoscopie avec ponction biopsie hépatique élimine une tuberculose hépatique péritonéale. Cependant, devant la gravité évolutive un traitement antituberculeux est mis en route avec INH 450 mg, strepto 1 g ; P A S 15 g intraveineux. Quinze jours plus tard, il est arrêté devant la persistance de la fièvre et la dégradation de l'état général.

Une rickettsiose, une hémopathie maligne, un cancer sont tour à tour écartés.

En dernier lieu, devant cette fièvre au long cours, avec vitesse de sédimentation 80 à la 1ère heure, 116 à la 2e heure, avec altération profonde de l'état général, on evoque une collagénose et en particulier une périartérite noueuse en raison de l'hypertension, des signes rénaux, hématurie et leucocyturie microscopique : protéinurie à 6 g °/₀₀ et l'apparition d'une défaillance cardiaque globale qui emportera le malade en peu de temps avec coeur rapide, avec galop gauche, manifestations cliniques et radiologiques d'oedème pulmonaire, épanchements pleuraux transudatifs, gros foie avec reflux hépato-jugulaire, oedème des membres inférieurs, signes électriques de grande surcharge ventriculaire gauche.

Un traitement digitalo-diurétique est entrepris sans résultats.

Le diagnostic de Périartérite noueuse (bien que non confirmé par une biopsie musculaire) conduit à entreprendre un traitement par les corticoïdes (Dexaméthasone 8 à 16 mg I.M./j.) qui provoque une apyrexie. Le malade décède au bout de trois semaines, le 17 Juillet, après deux mois et demi d'évolution.

b) Aspect anatomo-pathologique :

- macroscopie : ascite de 500 ml ; râte de 460 grammes ; foie de 2200 grammes.

Au niveau du pédicule hépatique existe un anévrysme sacciforme de l'artère hépatique de 8 mm de diamètre entièrement thrombosé, sous tendant la bifurcation de la veine porte. A la coupe, dans plusieurs espaces portes, les artères sont épaissies et thrombosées. Il existe plusieurs plages d'infarctus.

Les reins : les deux offrent un aspect identique. nombreux infarctus blancs corticaux. A certains endroits, sur la coupe, artères ectasiques et thrombosées.

Les artères rénales extra-parenchymateuses, sont normales.

Le péricarde est libre. Myocarde d'apparence normale, pas de lésions endocardiques. Pas de lésions coronariennes.

- Histologie :

Reins : sur certaines artères interlobaires se développent des anévrysmes sacciformes dont la paroi est constituée par un tissu scléro-hyalin. Sur quelques artères on peut noter une certaine continuité des fibres musculaires et élastiques qui se prolongent quelques millimètres à l'origine de la paroi du sac. Ces anévrysmes sont secondairement le siège d'une thrombose organisée qui peut dans certains cas se prolonger dans la lumière du tronc artériel.

Les artères interlobaires et arquées sont le siège d'une endartérite totalement sténosante. Moins fréquemment une sclérose engaîne le vaisseau d'un épais manchon scléro-hyalin. En quelques zones on troube des blocs scléreux mutilant la paroi avec interruption complète des fibres musculaires de la media.

Les artérioles préglomérulaires sont normales.

Les glomérules sont le plus souvent normaux en dehors des zones d'ischémie. Parfois ils sont transformés en blocs scléro-hyalins. Un bon nombre est le siège d'une nécrose fibrinoïde lobulaire.

En bon nombre d'endroits, le parenchyme est détruit par des infarctus anciens et organisés.

- Au niveau du foie : il existe sur le tronc de l'artère hépatique ainsi que sur ses divisions, des formations anévrysmales qui ont la même structure que celle déjà décrite.

On trouve aussi des artères de moyen calibre thrombosées par une endartérite organisée. Des artérioles à paroi nécrotique et au niveau de l'une de ces artères un infiltrat inflammatoire polymorphe qui détruit partiellement la media et l'adventice.

- Au niveau du pancréas :

Le parenchyme est normal et c'est seulement au niveau des artères et des artérioles que l'on note des modifications caractéristiques. A côté de sections artérielles normales, on trouve des zones où la lumière est totalement oblitérée par un thrombus organisé, et des plages où la media est transformée en une plaque de nécrose fibrinoïde occupant toute la circonférence du vaisseau. L'association de ces lésions qui sont traduites par une nécrose fibrinoïde de la paroi artérielle avec formation de sacs anévrysmaux aussi bien que par une thrombose et par une nécrose fibrinoïde de la paroi des petites artères, permet d'affirmer que l'on est bien en présence d'une périartérite noueuse au stade cicatriciel.

C/ RESUME DES DEUX OBSERVATIONS.

Nous avons présenté deux observations :

- Dans la première, il s'agit d'un homme de 47 ans. L'évolution clinique a été rapide, trois semaines. Les signes d'appel ont été une altération non fébrile de l'état général avec douleur du flanc gauche qui a conduit à une urographie dont l'aspect était évocateur de tumeur rénale. Seuls les signes cutanés et anatomo-pathologiques ont permis de porter le diagnostic. On a trouvé de nombreux infarctus sur le foie, rein, coeur ; microscopiquement il existe sur certaines artérioles une endartérite, une fibrose de la media, une thrombose oblitérante organisée. La lésion typique est l'existence d'anévrysmes des artères arquées et interlobaires des deux reins très évocateurs de périartérite noueuse.

- Dans la seconde observation, il s'agit d'un homme de 30 ans dont la maladie a évolué pendant deux mois et demi. Les signes d'appel ont été un tableau pseudo-occlusif fébrile. En cours d'hospitalisation, seule a persisté une fièvre au long cours pendant que l'état général s'est dégradé faisant évoquer une périartérite noueuse, et mettre le malade aux corticoïdes (3 semaines) ; malgré tout le malade décède et, à l'autopsie, il existe de nombreux foyers d'infarctus rénaux, hépatiques et un anévrysme de l'artère hépatique. Microscopiquement au niveau des artères interlobaires des deux reins on trouve de nombreux anévrysmes avec thrombose secondaire ; les artères sont le siège d'une endartérite oblitérante. Au niveau des branches de l'artère hépatique, on retrouve les mêmes lésions sur les artères pancréatiques où il existe en plus une nécrose fibrinoïde. Cet aspect est très évocateur de périartérite noueuse.

III.- REVUE DE LA LITTERATURE

Nous présentons notre revue de la littérature sous forme de tableau. Cette revue de la littérature porte sur les dix dernières années et concerne la littérature anglo-saxonne et française.

Nous avons relevé vingt cinq observations se rapportant aux manifestations artérielles de la périartérite noueuse se traduisant par : anévrysmes ou thromboses ou infarctus ou hématomes. Certaines cases de ce tableau sont restées en blanc faute de détails suffisants dans les publications.

Nous avons ajouté à ce tableau les deux observations que nous avons présentées précédemment.

Observations	Sexe H	Sexe F	Age	Circonstances d'admission	Siège	Signe de PAN	Complications	Caractère des Anévrysmes	Anatomie pathologique	Méthode de diagnostic	Antécédents Evolution	Traitement
N° 1 (10)	H		54 ans	Douleur au flanc gauche	Rein	Altération état général Masse flanc	Hématome lombaire	Multiples petits anévrysmes des artères rénales périphériques	PAN dans sa phase réparatrice	-Artériographie -U P R -Ana-path.	PCE depuis 10 ans Dcd lendemain admission	0
N° 2 (10)		F	40 ans	Fièvre	Multiple	Fièvre ↘ état général H.T.A. 20-12	Hématome rétro péritonéal		PAN typique sur rein-rate-coeur-muscles-pancréas	Ana-path.	HTA depuis 7 ans Arthralgies	Prednisone depuis 7 ans
N° 3 (17)	H		46 ans	Malaise	Multiple	↓ Etat général Paresthésie HTA récente Protéinurie			PAN muscle +nécrose fibrinoïde granulome inflammat. infarctus thrombose	Ana-path.	Arthralgie depuis 4 ans	Prednisone 45 mg/kg/j pendant 30 jours DCD
N° 4 (43)	H		55 ans	Cholestase	Multiple	-Asthénie -Manifestations digestives	Infarcissement grêle colon		Lésion ancienne + évolutive de PAN Infarctus foie-rate-rein-surrénale	Ana-path.		
N° 5 (44)	H		39 ans	Douleurs musculaires et articulaires	Rein		Hématome lombaire	Multiples Anévrysmes des 2 reins	PAN stade II avec nécrose fibrinoïde Thrombose Anévrysme	Ana-path.	DCD 14 j. après admission	0

Observations	Sexe H	Sexe F	Age	Circonstances d'admission	Siège	Signe de PAN	Complications	Caractère des Anévrysmes	Anatomie pathologique	Méthode de diagnostic	Antécédents Evolution	Traitement
N° 6 (44)	H		40 ans	Douleurs épigastriques	Rein	Myalgies Fièvre TA 16-11	Hématome rénal	Multiples petits anévrysmes	PAN typique + nécrose fibrinoïde Thrombose	Ana-path	DCD 10 j. après d'un ulcus hémorragique	
N° 7 (44)	H		25 ans	Douleurs abdominales	Rein	Fièvre	Hématome lombaire gauche	Nombreux anévrysmes rompus	PAN avec anévrysme Thrombose Nécrose fibrinoïde	Ana-path	DCD 1 an après néphrectomie	
N° 8 (16)	H		49 ans	Diarrhées sanglantes	Rein	↓Etat général Fièvre Protéinurie	Hématome lombaire		Nécrose fibrinoïde Granulome inflammat. Rythme d'un anévrysme	Ana-path	DCD av. 6 jours	Prednisone pendant 6 jours
N° 9 (13)	H		3 mois	Fièvre rash cutané	Artères: coronaire axillaire humérale Rein	Fièvre ↓Etat général Défaillance cardiaque		Anévrysme en bissac de la coronaire	Thrombose Lésion sclérо-inflammat. de l'endartère	Clinique	DCD en 4 mois	2 mg/kg Prednisone pendant 3 mois
N°10 (34)	H		30 ans	Douleurs abdominales	Foie	VS = 80 Asthénie Arthralgie	Infarctus hépatique		Thrombose Anévrysme Granulome inflammat.	Biopsie muscul.		30 mg/j Prednisone pendant 8 mois
N°11 (5)	H		16 ans	Malaise Dyspnée	Rein Foie Rate	↓Etat général ↗TA 19/15 en cours d'hospitalisat. Fièvre Gd Mal	Hématome lombaire	Multiples petits anévrysmes en grappe+ thromboses		Biopsie muscul. Artériographie		

Observations	Sexe H	Sexe F	Age	Circonstances d'admission	Siège	Signe de PAN	Complications	Caractère des Anévrysmes	Anatomie pathologique	Méthode de diagnostic	Antécédents Evolution	Traitement
N° 12 (31)	H		31 ans	Douleur lombaire gauche	Rein Rate	TA 21-14 Fièvre Protéinurie	Hématome lombaire	Anévrysme nodulaire	Thrombose Nécrose + inflammat. paroi artérielle Infarctus		Asthme Dermite allergique DCD au bout de 3 ans	
N° 13 (9)	H		38 ans	Douleur épigastrique	Poumon Foie Rein Coeur	↓Poids ↓état général Poussée hypertensive		Anévrysme nodulaire	Thrombose rétrécissement artériel Epaississement fibreux de la media	Ana-path.		
N° 14 (42)		F	44 ans	Douleurs poly-articulaires	Rein Foie Rate	VS 110 ↓état ↓ général Protéinurie	Hématome rénal	Multiples petits anévrysmes des artères inter-lob.	Vascularité artères petit et moyen calibre Ruptured'un anevrysme	Artériographie U I V	DCD au bout de 139 jours	Prednisone 40 mg/j. 100 jours
N° 15 (32)		F	13 ans	H T A Céphalées Anévrysmes temporaux	Multipl.	TA 15-12 Protéinurie	Infarctus rénal	Innombrables anévrysmes des artères rénales, splénique, mésentérique hypogastrique	PAN typique	Artériographie U I V Biopsie artère temporale		
N° 16 (11)		F	16 semaines	Conjonctivite Erythème	Artère coronaire et brachiale	Fièvre Cardiopathie		Anévrysme coronaire		Artériographie		Prednisone 2 mg/kg/j.
N° 17 (6)	H		47 ans	Bilan rénal	Rein	H T A Protéinurie	Hématome rénal	Multiples anévrysmes	Lésions typiques PAN	artériographie		

Observations	Sexe H	Sexe F	Age	Circonstances d'admission	Siège	Signe de PAN	Complications	Caractère des anévrysmes	Anatomie pathologique	Méthode de Diagnostic	Antécédents Evolution	Traitement
N° 18 (6)	H		42 ans	Douleurs flanc gauche masse abdominale	Rein	HTA récente 20/10 Protéinurie ↓ force musculaire	Hématome sous-capsulaire	Multiples anévrysmes	Nécrose fibrinoïde, épaississement fibreux de la paroi artérielle	Artériographie U.I.V.		
N° 19 (2)		F	35 ans	Neuropathie périphérique	Rein	Fièvre TA 16-11 depuis 2 ans Insuffisance cardiaque VS = 42		Dilatation anévrysmale Thrombose artérielle Fistule artéro-veineuse		Artériographie		Corticoïdes depuis 6 mois
N° 20 (23)	H		27 ans	Altération état général	Rein	TA 18-10 Fièvre ↘ poids Arthralgie		Dilatation artères inter-lobaires	Thrombose Destruction limitante élastique interne	Artériographie		
N° 21 (23)		F	27 ans	Paresthésie	Rein	HTA 20-16 Fièvre Rash Neuropathie périphérique		Petits anévrysmes des artères distales		Artériographie		
N° 22 (23)		F	48 ans	Douleurs abdominales oedèmes membres inférieurs	Rein	TA 20-10 Protéinurie			Sténose artères inter-lobaires + anévrysme			
N° 23 (23)		F	45 ans	Arthralgies insuffisance rénale	Rein	Arthralgie coronaropathie			Nécrose paroi artère de moyen calibre PAN typique	Ana-path		

Observations	Sexe H	Sexe F	Age	Circonstances d'admission	Siège	Signe de PAN	Complications	Caractère des anévrysmes	Anatomie pathologique	Méthode de diagnostic	Antécédents Evolution	Traitement
N° 24 (17)		F	67 ans	Douleurs lombaires Dyspnée	Foie	Hématurie Anorexie ↓ poids ↓ force musculaire		Multiples petits anévrysmes fusiformes des artères de petit et moyen calibre	Lésion PAN typique	Artériographie Ana-path.		
N° 25 (33)	H		40 ans	Colique hépatique	Rein	TA 18-12 récente Hématurie Arthralgie MYalgie	Hématome sous-capsulaire	Nombreux anévrysmes de petite taille	Nécrose fibrinoïde	Artériographie Biopsie musculaire		
N° 26 (Mr H.,)	H		30 ans	Fièvre au long cours	Foie Rein Pancréas	TA 16-10 Défaillance cardiaque Fièvre VS = 80		Anévrysmes sacciformes	Thrombose Endartérite sténosante Nécrose fibrinoïde			Hexaméthasone 8 à 16 mg/IM/j pendant 3 semaines
N° [illegible] Mr J.	H		47 ans	Altération état général	Rein Foie Pancréas coeur	état général HTA 20-11 récente VS = 88			Thrombose Infarctus Fibrose et endartérite	Ana-path.	Syndromes abdominaux douloureux	

Revue de la littérature des Périartérites noueuses à forme artérielle (anévrysme, thrombose, hématome, infarctus.)

Cette revue porte sur 25 cas publiés depuis les dix dernières années, auxquels sont associées nos deux observations ce qui fait 27 cas.

Etiologie.

Il y a neuf femmes sur vingt sept cas atteintes. Les âges s'échelonnent entre 16 semaines et 67 ans, mais avec un maximum de fréquence autour de la quarantaine.

Clinique.

Les signes les plus fréquemment retrouvés sont : une altération rapide et fébrile de l'état général, une atteinte rénale marquée par une protéinurie (10 cas), une atteinte neurologique (8 cas) marquée surtout par des neuropathies périphériques et un cas de grand mal.

Une hypertension artérielle importante (14 cas) et dans 5 observations, cette hypertension est d'apparition très récente ; dans les 6 mois qui ont précédé l'hospitalisation, pour un cas - n° 25 (6) ; elle est apparue en cours d'hospitalisation chez un sujet normotendu jusque là (n° 52).

Dans six cas le malade présentait des signes d'atteinte cardiaque allant de la simple hypertrophie ventriculaire gauche latente cliniquement au tableau de défaillance cardio-vasculaire globale clinique, radiologique, électrocardiographique.

Dans 5 cas, la périartérite noueuse est accompagnée de douleurs articulaires variables de par leur siège, leurs caractères, dans un cas on a porté un diagnostic de polyarthrite rhumatoïde.

On retrouve deux cas de myalgies.

Quant aux lésions cutanées, nous avons retrouvé un rash cutané (n° 36) et dans notre observation Mr J... avait des nodules cutanés.

Du point de vue biologique, le signe le plus fréquemment retrouvé est une accélération de la vitesse de sédimentation.

Nos deux observations sont donc très proches de cette revue de la littérature et des descriptions classiques. Elles s'en rapprochent aussi par les signes d'appels digestifs qui ont amené l'hospitalisation (8 cas) ; or on sait que la périartérite noueuse se révèle souvent par des complications digestives, parfois chirurgicales (37).

Enfin, dans l'observation de Mr J..., le diagnostic porté a été celui de tumeur rénale ; or, la littérature anglo-saxonne rapporte de nombreux cas de périartérites noueuses prises pour des tumeurs rénales ou révélées par des hématomes rétro péritonéaux (12) (43) (42) (28). Dans notre revue de la littérature nous relevons 12 cas d'hématomes sous capsulaires. Il semble donc que les hémorragies rénales soient une complication très fréquente des périartérites à forme anévrysmale.

Donc les lésions les plus typiques et les plus fréquentes qui doivent faire évoquer le diagnostic sont :

une altération fébrile de l'état général ;
une hypertension ;
une protéinurie ;

et plus loin derrière :

les atteintes neurologiques, musculaires et cutanées.

-=-=-

IV.- ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

Les deux observations personnelles ainsi que la revue de la littérature portent sur des périartérites noueuses avec multiples petits anévrysmes, thromboses et infarctus éventuel qui sont les complications évolutives les plus fréquentes.

A. Rappel histologique des notions générales sur la Périartérite noueuse.

En 1930, ASKIN (3) : quatre stades évolutifs de la périartérite noueuse.

. Stade n° 1 :

ou stade dégénératif caractérisé par un oedème de la media avec exsudat fibrinoïde qui dissocie la media.

. Stade n° 2 :

ou stade inflammatoire caractérisé par l'extension du processus fibrinoïde à toutes les tuniques et apparition de cellules inflammatoires, prolifération du conjonctif sous endothélial ; ce qui entraîne une obstruction de la lumières artérielle avec infarctus du territoire correspondant. C'est aussi à ce stade que se forment les anévrysmes par dislocation de la paroi artérielle.

. Stade n° 3 :

ou stade de réparation : caractérisé par le remplacement progressif de l'infiltrat inflammatoire par une prolifération conjonctive.

. Stade n° 4 :

ou stade de guérison : le conjonctif est remplacé par une sclérose concentrique.

En 1958, DELARUE et CIVATTE (21) ont défini l'évolution histologique de la périartérite noueuse en deux stades :

. Stade n° 1 :

Caractérisé par une nécrose fibrinoïde sous intimale associée à un granulome inflammatoire pariétal. Les trois tuniques sont remaniées mais le processus pathologique semble naître dans la media et se développer vers l'intima pour la nécrose fibrinoïde, et vers l'adventice pour le granulome inflammatoire. Il existe un oedème de l'intima, l'endothélium est refoulé et desquamé obstruant la lumière vasculaire.

La nécrose fibrinoïde en s'étendant détruit la media et ses limitantes en particulier limitante élastique interne.

Le granulome inflammatoire à partir de la media envahit l'adventice puis le tissu péri vasculaire. Ce granulome inflammatoire est fait de cellules polymorphes et évolue rapidement vers le stade n° 2.

. Stade n° 2 :

ou organisation conjonctive :

marqué par la disparition du processus de nécrose fibrinoïde, le granulome est remplacé par une organisation fibreuse qui prédomine au niveau de l'adventice, fait de lymphocytes, de fibroblastes et de fibre collagène.

L'importance des lésions est variable depuis la mutilation discrète à l'oblitération complète. La destruction de la paroi peut provoquer des dilatations anévrysmales.

En résumé :

- La nécrose fibrinoïde qui est caractéristique de la périartérite noueuse n'est qu'un stade évolutif et peut donc faire défaut.

- L'aspect de la guérison histologique est caractérisé par un bloc scléreux et c'est la seule maladie artérielle de ce type.

- Le processus pathologique est segmentaire donc, sur une seule coupe, les artères peuvent apparaître saines.

B. La Périartérite à forme anévrysmale :

De notre revue de la littérature des périartérites à forme anévrysmale, on peut en tirer les conclusions suivantes :

1.- Les organes atteints :

On constate que le rein est toujours touché. Tantôt il révèle bruyamment la maladie par un hématome, tantôt son atteinte sera découverte par une autopsie et surtout par une artériographie pratiquée devant une hypertension ou une urographie intraveineuse anormale (19 cas).

Les autres territoires atteints sont :

- Le foie : 5 cas
- La rate : 3 cas
- Tube digestif : 3 cas
- Coronaire : 2 cas
- Vaisseaux périphériques : 2 cas.

On constate en fait que plusieurs territoires sont atteints conjointement, les lésions sont en général diffuses.

2.- Les lésions :

Du point de vue histologique, il est difficile de conclure car nous n'avons pas de compte-rendu histologique détaillé pour chaque observation. Cependant on peut constater que les anévrysmes se forment en général sur les artères de petit et moyen calibre. C'est surtout au niveau des reins que leur siège est typique touchant les artères arquées et interlobaires. Ils se rencontrent le plus souvent au stade d'organisation conjonctive.

Caractères des anévrysmes :

Ils sont nombreux, multiples, de petite taille, groupés, fusiformes ou à type de dilatation artérielle, bilatéraux au niveau des reins. Ils sont accompagnés de thrombose et d'infarctus des territoires correspondants.

3.- Evolution :

Il est plus difficile de savoir au bout de combien de temps d'évolution d'une périartérite noueuse se forment les anévrysmes ou même si les anévrysmes se forment d'emblée et pourquoi ils se forment dans certains cas et pas dans d'autres.

En moyenne on constate que l'évolution de la maladie est de 1 an, mais l'évolution peut être totalement silencieuse et dans aucune observation les signes cliniques observés n'ont été primitivement rattachés à la périartérite noueuse, mais c'est seulement par l'apparition d'un épisode aigu tel un hématome que le diagnostic a été porté ou même parfois c'est uniquement post-mortem (40) (15)

De même, on ne peut conclure sur l'influence du traitement cortisonique sur l'évolution de la formation d'anévrysmes. En effet on n'a pas de comparaison anatomo-pathologique d'un sujet avant et après traitement.

Sur nos 17 observations, 9 sujets ont été traités par des corticoïdes, voir tableau cas n° 2, 3, 8, 9, 10, 14, 16, 19, 26, le plus court traitement étant d'une semaine, le plus long de 7 ans avec une moyenne de trois semaines.

On constate que, histologiquement, il s'agit d'une périartérite noueuse dans sa phase réparatrice dans tous les cas.

C. Les observations :

Nos deux observations sont très proches de cette revue de la littérature.

- Pour Mr J.... on ne trouve ni nécrose fibrinoïde ni granulome inflammatoire. Par contre, au niveau du foie, rein, pancréas et coeur, on

trouve des lésions typiques du stade II.
Dans tous ces territoires il existe :

- de vastes zones hémorragiques ;
- des distensions anévrysmales ;
- des zones d'endartérite avec thrombose.

Là aussi c'est au niveau des reins que les lésions sont les plus caractéristiques avec distension anévrysmale des artères arquées et interlobaires.

La paroi des anévrysmes y est faite :

- soit d'un tissu conjonctif scléreux ;
- soit de lésions d'endartérite avec thrombose.

- Pour Mr H..... on trouve côte à côte des lésions du stade I et stade II (de Delarue.)

Il existe un anévrysme sacciforme de l'artère hépatique et de nombreuses artères ectasiques au niveau des reins.

Là aussi les anévrysmes se forment sur les artères interlobaires.

La paroi des anévrysmes est constituée par :

- un tissu scléro-hyalin ;
- sur quelques artères persistent des fibres musculaires pendant quelques millimètres à l'origine du sac.

Ces anévrysmes se compliquent de thrombose artérielle. Ceci se rapproche de notre revue de la littérature où la paroi des anévrysmes est constituée par :

- soit un épaississement de l'endartère plus des lésions scléro-inflammatoires avec plus ou moins de thrombose.
- soit une association de nécrose fibrinoïde, réaction inflammatoire plus un épaississement fibreux.

-=-=-

V.- PATHOGENIE.

Du point de vue étio-pathogénique, la périartérite noueuse reste encore une maladie dont la cause est inconnue.

Diverses théories ont été proposées parmi lesquelles :

A. La théorie infectieuse :

longtemps soutenue semble aujourd'hui abandonnée par tous (10).

B. La théorie hypertensive (10), (22), (29)

a) Selon cette théorie, une hypertension pourrait entraîner des lésions histologiques ressemblant à celle décrite dans la périartérite noueuse.

- Les arguments cliniques en faveur de cette théorie sont :

. la précocité d'apparition de l'hypertension dans le tableau clinique,

. la fréquence élevée de l'hypertension dans le tableau clinique, 16 cas sur 27 observations présentées.

- Les arguments expérimentaux :

Il n'y a pas d'argument expérimental formel en faveur de cette théorie.

Mais pour la plupart des auteurs l'hypertension est un phénomène secondaire aux microthrombose, infarctus rénaux, lésions glomérulaires, rencontrés dans la périartérite (30) (38) (53).

- Les arguments cliniques contre , sont :

Dans notre revue de la littérature nous avons 6 cas (n° 3, n° 11, n° 18, n° 19, n° 25, n° 27), d'hypertension d'apparition récente, moins de 6 mois, alors que la périartérite noueuse évolue déjà depuis plusieurs mois ; et elle a souvent

donné lieu à des complications rénales évoluant à bas bruit. Pour un cas n° 11, l'hypertension est apparue en cours d'hospitalisation alors qu'un hématome lombaire s'était constitué au cours de l'évolution d'une périartérite avec anévrysme, touchant le rein, le foie, la rate.

- Les arguments expérimentaux contre :

On constate que :

1° L'hypertension est inconstante chez des rats ayant des lésions de périartérite noueuse typique créées par injection d'extrait d'aorte (54).

2° Il existe une relation inverse entre hypertension et lésion artérielle de périartérite noueuse (40), si on crée des lésions d'hypertension artérielle par ligature artérielle ou infarctus rénal.

On constate que si moins de 25 % de la masse rénale est lésé, on a des lésions artérielles évocatrices de périartérite noueuse dans 54 % des cas, alors que l'hypertension est inconstante.

Par contre si on lèse 75 % de la masse rénale on a une hypertension sévère et peu ou pas de lésion artérielle de périartérite noueuse.

C. La théorie allergique (10) (54) (52)

La plus récente en date et qui tend à faire entrer la périartérite dans le cadre encore mal défini des maladies "allergiques".

Cliniquement :

On s'appuie sur les publications de périartérite noueuse intriquée à des asthmes sévères, l'hypersensibilité médicamenteuse souvent associée au cours de la périartérite, l'hyperéosinophilie fréquente dans cette maladie.

Expérimentalement :

- Les expériences de RICH (46) qui reproduit par injection répétée de sérum de cheval à des lapins, des lésions typiques de périartérite au stade I et au stade II (défini par Delarue mais sans formation d'anévrysmes.

Pour lui la périartérite noueuse serait une maladie par complexe antigène anticorps avec excès d'antigène.

- STEPHANINI (5) met en évidence des anticorps anti - vaisseaux chez des malades ayant fait un choc anaphylactique et atteints de périartérite noueuse.

- GROLLMAN (54) crée des lésions histologiques de périartérite par injection d'extraits isologues d'aorte à des rats et met en évidence la présence d'anticorps anti vaisseaux dans le sérum et l'existence d'un complexe antigène anticorps dans la paroi artérielle mais ceci seulement pour des lésions histologiques débutantes.

- ROGE (48) qui reproduit des lésions de périartérite noueuse en injectant à un lapin du sérum d'un malade ayant une périartérite noueuse évolutive non traitée, alors qu'une injection à un lot de lapins du sérum de malades ayant une périartérite noueuse non évolutive n'entraîne aucune lésion.

Il y aurait donc une substance à action vasculaire contenu dans le sérum des malades en phase évolutive.

- YUST (56) qui met en évidence dans le sérum de 9 malades atteints de périartérite noueuse une substance cytotoxique migrant vers les IgC à l'électrophorèse, ce qui laisse supposer qu'il s'agit bien d'un anticorps.

On peut conclure de ces expériences qu'on n'a pas encore découvert l'agent précis susceptible d'engendrer une périartérite. Il n'y a aucun argument expérimental formel en faveur de cette théorie, cependant il semble qu'il y ait là une voie à développer

D. Théorie génétique :

récemment soulevée ; selon cette théorie il existe un facteur génétique induisant la périartérite noueuse. Cliniquement on s'appuie sur :

Les publications de :

. LEFF qui rapporte un cas de périartérite noueuse chez des jumeaux (39).

. YUST (56) dont deux malades atteints de périartérite noueuse étaient frère et soeur.

. BUCHANAN (8) qui rapporte un cas de périartérite noueuse typique avec macroglobulinémie et translocation.

Nous n'avons pas trouvé assez de publications et de travaux expérimentaux pour conclure.

-=-=-=-

VI. NOS OBSERVATIONS SUR L'INTERET DE CETTE ETUDE.

L'intérêt particulier des formes anévrysmales de la périartérite noueuse réside dans la possibilité de porter le diagnostic positif de périartérite noueuse du vivant du malade par la radiographie ; en particulier dans les localisations rénales qui sont d'ailleurs les plus fréquentes, 80 %, où l'artériographie montre de multiples formations anévrysmales dont la localisation aux artères interlobaires et arquées est très typique (45) (28).

Dans notre revue de la littérature, toutes les artériographies rénales montrent des lésions atteignant les artères arquées et interlobaires. Ce qui semble le plus constant, c'est que ce sont des anévrysmes de petite taille, qu'ils sont en règle nombreux, groupés avec souvent un aspect en grappe.

PETERSON (45) pense que ces anévrysmes sont pathognomoniques à la radiographie pour porter le diagnostic et les différencier :

- Des anévrysmes artérioscléreux car ceux-ci chez le sujet âge sont calcifiés.
- Des anévrysmes de la maladie fibro-musculaire hyperplasique car touche presque exclusivement la femme jeune.
- Des anévrysmes traumatiques.
- Des anévrysmes congénitaux qui sont plus grands, souvent calcifiés.

Il semble que le faible nombre de cas de périartérite noueuse diagnostiqué par la radiographie, soit dû au fait que l'on pratique peu d'artériographie. Aussi OSTRUM (44) pense qu'on devrait le faire systématiquement devant un sujet jeune qui a présenté un à-coup hypertensif, de la fièvre, une altération de l'état général, une douleur abdominale ou lombaire d'autant que l'abdomen sans préparation peut montrer une opacité anormale, l'urographie intraveineuse montre une distension des calices, une déviation de l'uretère, un rein muet.

Très souvent le diagnostic initialement porté sur l'association d'une altération de l'état général, masse lombaire, urographie anormale, est celui de tumeur rénale ; ce fut d'ailleurs le cas de notre observation : Mr J.... et c'est l'artériographie qui permettra de corriger le diagnostic.

L'artériographie apporte d'autres renseignements ; outre les anévrysmes elle localise les thromboses artérielles ou les rétrécissements et cette association thrombose-anévrysme est elle aussi pathognomonique.

Au temps néphrographique elle confirme l'existence d'infarctus devant l'aspect bosselé irrégulier du contour rénal (12) (45).

VII. C O N C L U S I O N.

I) Nous rapportons deux observations de formes artérielles de périartérite noueuse avec anévrysmes, thromboses et hématomes.

II) Une revue de la littérature des dix dernières années a permis de relever 25 cas de ces formes.

Elle permet d'aboutir aux conclusions suivantes :

1°. Les femmes sont atteintes dans 40 % des cas (9 femmes atteintes sur 27 cas)

L'âge de survenue est variable, de 16 semaines à 67 ans.

2°. Les signes cliniques les plus fréquents sont :

- Hypertension (4 cas)
- Protéinurie (10 cas)
- Neuropathie (8 cas)
- Atteinte cardiaque (6 cas)

3°. Localisations les plus fréquentes :

- Rein = 24 cas
- Foie = 5 cas
- Rate = 3 cas
- Tube digestif = 3 cas

4°. Les lésions les plus fréquentes sont :

- Anévrysmes = 17 cas
- Thrombose = 3 cas
- Hématome = 11 cas
- Infarctus = 5 cas

III) Les lésions anatomiques portent sur les artères de petit et moyen calibre.

Les anévrysmes sont multiples, de petites tailles, fusiformes. Ils sont accompagnés de thrombose et infarctus. Ils sont constitués par une nécrose fibrinoïde de la média qui aboutit à une organisation fibreuse de la structure artérielle.

IV) La pathogénie reste mystérieuse ; les principaux mécanismes proposés sont :

- théorie infectieuse
- théorie hypertensive
- théorie allergique
- théorie génétique

autant de théories qui ne permettent pas d'expliquer tous les phénomènes.

En pratique, il semble souhaitable chaque fois que l'on soupçonne une périartérite noueuse (devant : altération de l'état général, fièvre au long cours, hypertension stable ou à coup hypertensif, douleur lombo-abdominale, névrite, myalgie, cardiopathie) et quelque soit le sexe de pratiquer une artériographie rénale voire coeliaque qui peut montrer des lésions typiques d'anévrysmes fusiformes en grappe touchant les artères de petits calibres, permettant de porter un diagnostic précoce.

Vu, le Président de Thèse:

Professeur M.LAMOTTE

Vu, le Doyen de la Faculté

de Médecine Lariboisière Saint-Louis:

Professeur E.FOURNIER

Lu et permis d'imprimer

le Recteur de l'Académie de Paris:

R.MALLET

B I B L I O G R A P H I E

1 - ALARCON Segovia D. et al. : classification and etiologic aspects of necrotizing angiitide an analytic approach to a confused subject with a critical review of the evidence of hypersensitivity in periarteritis nodosa.

Proc. Mayo clin. 39-205-22, mai 64.

2 - ANDERSON R. : arteriography in periarteritis nodosa.

Brit. J. Mol. 40 - 556-9, oct. 68.

3 - ASKIN A. : a clinical and pathological study of periarteritis nodosa report of five cases on histologically healed.

Amer. j. Path. 6 - 401-426, jul. 1930.

4 - BENITEZ L. et al : Patelet thrombosis with periarteritis nodosa report of one case.

Arch. path. (Chicago) 78 - 31-6, jul. 64.

5 - BRON K.M. et al : the diagnostic value of angiographic observations in polyarteritis nodosa. A case of multiple aneurysms in the visceral organs.

Arch. intern. med. Chicago. 116 - 450-4, sept. 65.

6 - BRON K.M. et al : Renal arteriography enbronced by tolazoline value in the diagnostic of periarteritis nodosa complicated by perinephric hematoma.

Radiology, 99 - 295-301, may 71.

7 - BRON K.M. et al : Demonstration of hepatic aneurysms in polyarteritis nodosa by arteriography.

New Engl. j. Med. 282 - 1024-5, 30 apr. 70.

8 - BUCHANAN J.C. et al : a chromosome transolocation in association with polyarteritis nodosa and macroglobulinemia.

Amer. J. med. 42 - 1003-10, juin 67.

9 - BUREAU Y. : Peripheral manifestations in periarteritis nodosa.

Angeiologie - 20 - 17 - 9, sept.oct. 68.

10 - CABANEL G. et al : Périartérite noueuse.

J. med. Lyon, 46 - 187-216, 5 fév. 65.

11 - CHAMBERLIN J.L. : Anévrysmes des artères coronaires et brachiales ; un cas diagnostiqué pendant la vie.

J. Pediatrie. 78 - 1039-42, juin 71.

12 - CAPPS J.H. : Periarteritis nodosa as a cause of perirenal and retro peritoneal hemorrhage.

Radiology, 94 - 143-6, jan. 70.

13 - CARRET J. et al : Periartérite noueuse chez un enfant, à propos d'un cas d'ectasie coronaire avec polyendartérite prédominante diagnostiqué in vivo.

Am. pediat. Paris 11 - 604-13, 2 nov. 64.

14 - CARROLL R. : Infarctron of the human liver.

J. Clin. 16 - 133-6, mai 63.

15 - Case records of the Massachusett general hospital.

Case 50 - 1965.
New Engl. j. med. 273 - 1155-63, nov. 65.

16 - Case records of the Massachusett general hospital.

New engl. j. med. 269 - 149-57, 18 jul. 63.

17 - Case records of the Massachusett general hospital.

Case 63 - 1962.
New Engl. j. med. 267 - 3506 - 16 aug. 62.

18 - CHUDACEK Z. : Angiographic diagnosis of periarteritis nodosa of the liver; kidney and mesentery.

Brit. J. Radiol. 40 - 864-5, nov. 67.

19 - CURTIS J.H. : Vascular lesions ressembling periarteritis nodosa in rats undergoing prolonged stimulation with oestrogen.

Brit. j. exp. path. 47 - 401-4, fev. 66.

20 - DEWAR H.A. et al : Three cases ressembling periarteritis nodosa arising during treatment with guanethidine.

Brit. med. j.5409-609-11, sept. 64.

21 - DELARUE J. et CIVATTE J. : Etude anatomique de la périartérite noueuse.

Rev. prat. 1958, 8, n° 28, 3207-3219.

22 - DOLLERY C.T. : Periarteritis nodosa.

Brit. med. j. 1827-9, 29 mar. 69.

23 - DORNFELD L. et al : Periarteritis nodosa and intra renal artery aneurysma

JAMA 215 - 1950-2, 22 mai 71.

24 - DOWLING E.A. : intra abdominal hemorrhage due to periarteritis nodosa. Report of a patient.

Southern med. j. 56 - 454-7, may 63.

25 - DUCOLOMBIER H.G. : initial difficulty in diagnosis of periarteritis nodosa ; à propos of 2 clinical cases.

Angeiologie, 20 - 21-3, sept. oct. 68.

26 - DRUMMOND H.M. et al : Periarteritis nodosa.

Pro. roy. soc. med. 60 - 493-4, may 67.

27 - ESSINGER A. : Periarteritis nodosa, an angiographic entity presentation of two cases.

Br. j. Radiologie, 44 - 184-8, mar. 71.

28 - FLEMING R.J. et al : Multiple intra-parenchymal renal aneurysms in periarteritis nodosa.

Radiology, 84 - 100-3, jan. 65.

29 - GRAVELEAU J. : Périartérite noueuse.

Cah. Coll. Med. hop. Paris, 4 - 839-48, 15 dec. 63.

30 - HABIB Renée : Aspect histologique de la périartérite noueuse.

Thèse Méd. Paris n° 1035, 1954.

31 - HENDERSON F.N. et al : Spontaneous rupture of the kidneys due to periarteritis nodosa ; a case report.

J. urol. 97 - 811-4, may 67.

32 - HERSCHMAN A. et al : Angiographic finding of periarteritis nodosa ; report of a case.

Radiology 94 - 147-8, jan. 70.

33 - HORNER B.A. et al. : Perirenal hematoma secondary to intra-renal micro-aneurysms of periarteritis nodosa demonstrated radiophically.

Mayo clin. Proc. 41 - 169-78, mai 66.

34 - KANTER S.M. et al : Hepatic infarction arch inter med (Chicago)

115 - 479-81 ap 65.

35 - KOHN B.J. : Angiographic diagnosis of periarteritis nodosa.

Calif. med. 114 - 40-2, jan. 71.

36 - LAMOTTE M. et col. : Les manifestations digestives de la périartérite noueuse ; à propos de trois observations personnelles.

La France médicale n° 8, oct. 63.

37 - LAMOTTE M. et Col. : Périartérite noueuse avec thrombose et anévrysmes viscéraux.

Semaine des Hôpitaux n° 2, 8 jan. 68, p. 97-102.

38 - LANG E.K. et al : Renal arteriography in the assessement of renal infarction.

J. urol. 99-506, 12 may 68.

39 - LEFF R. : Periarteritis in two sibling :

Amer. j. Dischild - 121 - 67-70, jan. 71

40 - LOOMI D. : Hypertension and periarteritis nodosa in the rat after renal infarction.

Arch. path. 41 - 231 - 1946.

41 - MAC DONALD A. et al : Periarteritis nodosa. Cases.

Proc. Roy. Soc. Med. 61 - 237-8, mar 68.

42 - MAC CLUSE P.H. et al. : Periarteritis nodosa with perirenal hemorrhage ; a case report with angiographic findings.

J. of urology 102 - 126-9, aug. 69.

43 - MAUHIN J. : A propos d'un cas de périartérite noueuse.

Rev. med. Liège - 16 - 537-47, oct. 61.

44 - OSTRUM B.J. - SODER P.D. : Periarteritis nodosa complicated by spontaneous perinephric hematoma finding in 3 cases.

Amer. j. Roentgenol. 84 - 849-60, nov. 60.

45 - PETERSON C. Jr et al : Periarteritis nodosa with bilateral renal artery aneurysms and peri renal hematoma : angiographic and nephrotomographic features.

Brit. j. radiol. 43 - 62-6, jan. 70.

46 - RICH A.R. et GREGORY J.E. : The experimental demonstration that periarteritis nodosa is a manifestation of hypersensitivity.

J. Hopkins hosp. 72 - 65-82, 1943.

47 - ROBERT F.B. et al : Periarteritis nodosa in infancy.

J. Pediat. 63 - 519-29, oct. 63.

48 - ROGE J. et al : Est-ce que le sérum de malade atteint de périartérite noueuse permet de la reproduire expérimentalement.

Sem. hop. Paris, 41 - 3087-97, 20 déc. 65.

49 - ROSSIER A. et al : Periartérite noueuse débutant par le développement d'un hématome sous capsulaire du rein.

Arch. franc. pediat. 24 - 815-9, Aug.sept. 67.

50 - SELYE H. et al : Experimental production of selectively hepatic periarteritis nodosa.

Angiology, 15 - 184-7, ap. 64.

51 - STEFANINI : Demonstration of antivessels agents in periarteritis nodosa.

J. clin. intest. 33 - 967 - 1954.

52 - TREPO Ch. et al : Antigène australien - hépatite à virus et périartérite noueuse.

Presse méd. 78 - 1575-29, Août 70.

53 - VIVILLE C. et al : Périartérite noueuse, à propos de deux nouveaux cas.
Lyon chir. 63 - 27-33, jan. 67.

54 - WHILE F. et GROLLMAN A. : Experimental periarteritis nodosa in the rat.
Arch. path. Chicago, 78 - 31-6, jul. 64.

55 - YOUNG Y.H. : Periarteritis nodosa in laboratory rats.
Lab. invest. 14 - 81-8, jan. 65.

56 - YUST I. et al : A cytotoxic serum factor in periarteritis nodosa and related conditions.
Amer. J. Med. 48 - 472-6, ap. 70.

-=-=-=-=-=-=-=-=-